

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Année 1938

N°

THÈSE

POUR LE

90

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

André DUFOUR

Né le 31 Décembre 1909 à Paris

LES TROUBLES
DU
FONCTIONNEMENT RENAL
au cours du rein polykystique

Président : M. LÉON BINET, Professeur

PARIS
MAURICE LAVERGNE, IMPRIMEUR
289, RUE SAINT-JACQUES, 289.

1938.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1938

N° _____

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

André DUFOUR

Né le 31 Décembre 1909 à Paris

LES TROUBLES

DU

FONCTIONNEMENT RENAL

au cours du rein polykystique

Président : M. LÉON BINET, Professeur

PARIS

MAURICE LAVERGNE, IMPRIMEUR

289, RUE SAINT-JACQUES, 289

1938

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robrt DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIA.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	PIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY
Clinique médicale	LOEPER.
»	CARNOT.
»	CLERC.
»	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale...	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNEO.
»	GOSSET.
»	GREGOIRE.
»	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
Clinique d'accouchements	LEVY-SOLAL
»	COUVELAIRE.
»	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Cardiologie clinique	LAUBRY.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
»	MULON.
»	OLIVIER.
»	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			MM.	
AMELINE	Pathologie	chirurgic.	LANTUEJOUL	Obstétrique.
BARIETY	Pathologie	médicale.	LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri)	Pathologie	médicale.	LELONG	Pathol. expérimentale
Jstin BESANÇON	Hydrologie.		LEMAIRE	Pathologie chirurgic.
BERNARD (Etienne)	Pathologie	médicale.	LEVEUF	Pharmacologie.
BOULIN	Pathologie	médicale.	MII J. LEVY	Neurol. et Psychiatrie
BULLIARD	Histologie.		LEVY-VALENSI	Pathologie chirurgic.
CATHALA	Pathologie	médicale.	MENEGAUX	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie	médicale.	MOLLARET	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie	médicale.	MOREAU	Pathologie chirurgic.
DOGNON	Physique.		MOULONGUET	Pathologie médicale.
FEY	Urologie.		MOUQUIN	Anat. pathologique.
FUNCK	Pathologie	chirurgic.	OBEPUING	Pathologie chirurgic.
GALLIARD	Parasitologie.		PETIT-DUTAILLIS	Médecine légale.
GASTINEL	Bactériologie.		PIEDELIEVRE	Obstétrique.
DE GAUDART D'ALLAINES	Pathologie	chirurgic.	PORTES	Ophthalmologie.
DE GENNES	Pathologie	médicale.	RENARD	Physiologie.
GAYET	Physiologie		RICHET	Chimie biologique.
GIROUD	Histologie.		SANNIE	Pathologie chirurgic.
HAGUENAU	Pathologie	médicale.	SENEQUE	Pathol. expérimentale
HALPHEN	Oto-Rhino-Laryngol.		TROISIER	Pathologie médicale.
HAZARD	Pharmacologie.		TURPIN	Obstétrique.
HUGUENIN	Anat. pathologique.		VIGNES	Pathologie médicale.
JOANNON	Hygiène.		WILMOTH	Pathol chirurgic.
LACOMME	Obstétrique.			

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
ALGLAVE	Physiologie.	LEROUX	Anat. pathologique.
BUSQUET	Pathologie chirurgic.	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie
CHAILLEY-BERT	Pharmacologie.	PHILIBERT	Bactériologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE	Clinique médicale.	BASSET	Clinique Chirurgicale.
AUBERTIN		BROcq	
BRULÉ		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER	
DONZELOT		HEITZ-BOYER	
DUVOIR		MOURE	
LIAN		QUENU	
PASTEUR-VALLERY- RADOT		SCHWARTZ	
SEZARY		VELTER	
		ECALLE	Clinique obstétricale.
		LE LORIER	
		METZGER	
		GUENIOT	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
PHILIBERT, agrégé	Microbiologie.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

*Faible témoignage de mon amour filial et
de ma reconnaissance.*

A MA FEMME

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE PARIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THESE

M. LE PROFESSEUR LÉON BINET

Professeur de Physiologie à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital Necker
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a fait le grand honneur de présider
cette thèse. Je lui exprime toute ma re-
connaissance.*

A M. LE DOCTEUR PASTEUR VALLERY-RADOT

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital Bichat
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a accueilli dans son service avec une
grande bienveillance et qui a bien voulu
me guider de ses conseils et m'inspirer
ce sujet.*

*Qu'il trouve ici l'expression de ma grati-
tude.*

A M. LE DOCTEUR PAGNIEZ
Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine

*A qui j'exprime ma gratitude pour l'accueil
qu'il m'a toujours réservé lorsque j'étais
externe dans son service.*

À M. LE DOCTEUR ANDRÉ PLICHET
Ancien Chef de Clinique à la Faculté
Assistant de M. le Docteur Pagniez

*En témoignage de reconnaissance pour les
nombreuses marques de sympathie dont
il m'a honoré et l'intérêt qu'il a toujours
montré à mon égard depuis le début de
mes études.*

A M. LE DOCTEUR BABONNEIX

A M. LE DOCTEUR BALDENWECK

A M. LE PROFESSEUR CUNÉO

A M. LE PROFESSEUR MOCQUOT

A M. LE PROFESSEUR SERGENT

INTRODUCTION

On connaît depuis longtemps l'existence de ces malformations rénales polykystiques, dont la longueur d'évolution avait été notée par les auteurs classiques.

Dieulafoy étudie déjà avec soin le rein polykystique et signale que : « *l'évolution de la dégénérescence kystique du rein est lente et sa durée indéterminée* ».

Lejars, dans sa thèse de 1888, étudie le premier cliniquement l'altération progressive de l'état général. A côté de cette évolution lente, il signale la possibilité d'une évolution rapide avec mort par urémie aiguë, ou par une complication brutale, telle que l'hémorragie cérébrale. Il montre la fragilité de tels malades, dont les deux reins sont altérés profondément, et la gravité d'une telle affection, du fait de l'impuissance à peu près complète de tout traitement.

Plus tard, les notions sur l'évolution clinique de cette maladie se précisent avec Pasteau, Albarran, Legueu.

Surtout Pousson, de Bordeaux, rattache la plupart des signes fonctionnels du rein polykystique à l'insuffisance rénale et en particulier à l'urémie.

Vers la même époque, Pousson, Virchow, Malassez, Albarran et Imbert étudient la pathogénie et l'anatomie pathologique du rein polykystique. Ils mettent en valeur un point particulièrement intéressant et sur lequel nous reviendrons souvent : la fréquence du processus de néphrite interstitielle

chronique. Ce facteur, qui était primitif pour Virchow, paraît en réalité le plus souvent secondaire aux kystes, et il explique, comme nous verrons, les signes cliniques d'insuffisance rénale et la plupart des troubles du fonctionnement rénal au cours du rein polykystique.

Mais, jusque-là, l'étude fonctionnelle du rein polykystique n'avait pas été faite; les auteurs classiques ne font que signaler l'élévation du taux d'urée sanguine dans le rein polykystique; ils donnent quelques chiffres d'urée sanguine supérieurs à 1 gr., trouvés à des stades variables de cette longue évolution de l'affection.

On ne retrouve guère d'autres renseignements sur la valeur du fonctionnement rénal dans le rein polykystique.

Il nous a semblé intéressant de poursuivre les recherches en cette direction. La néphrite secondaire étant à l'origine des troubles d'insuffisance rénale du rein polykystique, il nous a paru naturel d'appliquer à cette affection les différents procédés d'exploration fonctionnelle employés dans l'étude des néphrites chroniques.

Nous nous sommes avant tout appuyés sur deux observations que notre Maître, le Docteur Pasteur Vallery-Radot, a bien voulu soumettre à notre examen.

Nous avons recherché dans la littérature actuelle française et étrangère les travaux faits en ce sens.

Notre but est de chercher à établir un bilan aussi exact que possible des troubles du fonctionnement rénal au cours du rein polykystique, en les rattachant à la néphrite chronique secondaire dont ils dépendent, de voir à quel moment ils apparaissent, et de suivre leur évolution progressive.

LES SYMPTOMES DU REIN POLYKYSTIQUE

Le début clinique de la maladie kystique du rein est des plus variables.

Pendant longtemps le rein polykystique est bien toléré; il n'y a aucun trouble pathologique, aucun signe d'insuffisance rénale : c'est la *période de latence*, correspondant au point de vue anatomo-pathologique au rein polykystique pur. Il y a bien des réactions de sclérose au niveau des cloisons interkystiques, mais les éléments subsistants du parenchyme rénal sont en quantité suffisante et surtout ils sont normaux. Il n'y a ni lésions glomérulaires ni lésions tubulaires.

Cette période peut être très longue, 10 ans, 15 ans ou plus; on connaît bien ces formes latentes, découvertes au cours d'un examen général, chez un sujet venu consulter pour des troubles de toute autre origine. Souvent encore, l'affection demeure ignorée durant toute la vie du malade; il meurt d'une affection quelconque et le rein polykystique est une découverte d'autopsie.

Cependant le rein polykystique, après avoir évolué plus ou moins longtemps de façon absolument latente, peut se révéler brusquement par l'apparition de signes propres aux kystes : douleurs lombaires, hématuries qui amènent le malade à consulter.

Le plus souvent pourtant, le début clinique est marqué par des signes d'insuffisance rénale, survenant après des années de tolérance remarquable; la

néphrite secondaire domine, en effet, l'évolution clinique du rein polykystique. La sclérose progresse autour des kystes et surtout des lésions glomérulaires et tubulaires apparaissent.

A ce moment le rein polykystique se manifeste en donnant un tableau clinique de néphrite chronique avec des signes très différents suivant les sujets.

Les conditions d'examen d'un tel malade sont donc très variables; il faut en outre mentionner la possibilité d'un début clinique se faisant par une complication : infection surtout, plus rarement troubles de compression, ou rupture de kyste.

En présence de l'un quelconque des symptômes que nous venons d'énumérer, le clinicien a l'esprit attiré vers le rein; l'examen clinique du rein donne le plus souvent des renseignements intéressants.

A la palpation, on constate en effet la présence *d'une tumeur presque toujours bilatérale*. Cette tumeur a le contact lombaire, elle est rénitente, exceptionnellement fluctuante, parfois bosselée. Enfin cette tumeur est souvent douloureuse au palper et elle présente le signe du ballottement. La bilatéralité de la tumeur est un signe de grande valeur. On sait en effet que les reins polykystiques unilatéraux sont exceptionnels et que, dans ces cas, le rein opposé subit presque toujours secondairement la dégénérescence kystique.

Enfin, on ne manquera pas de rechercher la dégénérescence kystique possible du foie, se traduisant cliniquement par des douleurs hépatiques, un foie volumineux et bosselé. La maladie polykystique du rein ne serait en somme que la localisation rénale de ce que Bard et Lemoine ont proposé d'appeler « *la maladie kystique essentielle des organes glandulaires* ».

Comme nous avons pu en juger par l'énumé-

ration sommaire des symptômes du rein polykystique que nous avons faite plus haut, ces signes fonctionnels peuvent s'observer au cours de la plupart des maladies du rein. Nous allons étudier avec plus de détails ces symptômes cliniques tels qu'ils ont été décrits par les auteurs classiques, en insistant sur les caractères particuliers qu'ils présentent au cours de cette affection et en nous attachant surtout à grouper les signes d'insuffisance rénale liés à la néphrite secondaire.

I. — LA DOULEUR DANS LE REIN POLYKYSTIQUE

La douleur lombaire est un symptôme assez fréquent au cours de l'évolution du rein polykystique.

Le plus souvent, c'est une *douleur spontanée, continue, sourde et profonde, à siège lombaire*. Cette douleur a des irradiations multiples suivant les sujets : soit vers l'abdomen, soit vers les régions inguinales, les membres inférieurs, le testicule chez l'homme. Elle est bilatérale dans la plupart des cas ; elle est accrue le plus souvent par la palpation du rein.

Cette douleur continue est parfois plus marquée le soir, et surtout à la suite de fatigues, de voyages, de station debout prolongée.

Ces quelques particularités mises à part, la douleur a un caractère de continuité, de permanence remarquable ; elle dure des mois, des années, et finissant par inquiéter le malade, elle l'amène à consulter.

Parfois pourtant, cette douleur prend des aspects bien différents : ce sont alors des crises très pénibles

affectant le type clinique de la *crise de colique néphrétique*. La douleur survenant brusquement à la suite d'une grande fatigue, quelquefois sans cause apparente, est très violente, prolongée, paroxystique, souvent unilatérale et ayant les irradiations classiques de la colique néphrétique.

Cette crise brutale s'accompagne de quelques troubles de l'état général, de nausées, de vomissements; elle dure en moyenne de 24 à 48 heures. Elle peut être isolée, ou survenir sur un fond de douleur lombaire sourde et continue; enfin elle peut se renouveler.

Cette véritable crise de colique néphrétique peut avoir deux causes principales : la *surdistention des kystes*, due le plus souvent à une hémorragie intra-kystique, ainsi que nous le verrons plus loin, ou bien la *migration d'un caillot sanguin* dans l'uretère. Dans ce cas la crise s'accompagne d'hématurie et d'émission de caillots sanguins dans les urines.

II. — LES HÉMATURIES DANS LE REIN POLYKYSTIQUE

Les hématuries constituent un symptôme fréquent, mais non constant au cours du rein polykystique. Elles ont été signalées dans 30 ou 40 % des cas suivant les auteurs.

Leur abondance est très variable. Ce peuvent être des hématuries légères ou transitoires, mais ce peuvent être aussi des hémorragies tellement abondantes qu'elles entraînent la mort par anémie suraiguë.

Elles surviennent à intervalles irréguliers, ont une durée variant de quelques jours à quelques mois, et se déclenchent souvent à l'occasion d'un

exercice violent ou d'un traumatisme. C'est en règle générale une hémorragie abondante, souvent accompagnée de caillots sanguins. C'est une hématurie totale, souvent accompagnée de douleurs lombaires, ou se déclenchant, comme nous l'avons vu, au cours d'une crise de colique néphritique.

L'hématurie affecte fréquemment des caractères identiques à l'hématurie du cancer du rein; on conçoit qu'il puisse y avoir parfois de sérieuses difficultés diagnostiques.

La fréquence des hématuries observées dans le rein polykystique a été expliquée par les travaux de P. Ritter et G. Baehr.

Ils étudient la structure des artères de la paroi des kystes, en appliquant au rein la méthode des injections artérielles opaques de sulfate de baryum et de gélatine, employée par Gross. L'examen aux rayons X ne se fait qu'après avoir clarifié et rendu plus transparent le rein, au moyen de salicylate de méthyle.

Ainsi, ces auteurs ont vu les artères interlobaires et interlobulaires venir largement s'épanouir dans la paroi des kystes; tout kyste volumineux contient de nombreuses artéριοles cheminant directement sous le revêtement épithélial.

Les kystes se développant progressivement, les artéριοles ne peuvent s'allonger suffisamment; il se forme un repli falciforme aux dépens du revêtement épithélial les recouvrant; ainsi est formé un véritable septum courant au travers de la cavité kystique.

Dès lors on conçoit facilement qu'un léger traumatisme, une affection vasculaire locale, ou beaucoup plus rarement l'hypertension artérielle soit la cause d'une *hémorragie intra-kystique*. Et de fait, à l'autopsie, on trouve souvent un ou plusieurs kystes distendus par le sang. Enfin la rupture secon-

daire du kyste surdistendu dans les calices amène l'hématurie.

Pour Ritter et Baehr cette hématurie peut résulter d'une simple stase veineuse, d'une congestion pelvienne.

III. — LES SIGNES D'INSUFFISANCE RÉNALE AU COURS DU REIN POLYKYSTIQUE

Le plus souvent, seuls les signes d'insuffisance rénale donnent l'éveil au malade.

Ces symptômes cliniques sont extrêmement importants car ils permettent de prévoir les troubles du fonctionnement rénal dont ils sont la traduction.

A ce moment, la symptomatologie du rein polykystique ressemble à celle des néphrites chroniques. Cependant quelques caractères sont différents; nous allons essayer de mettre en valeur ces particularités.

A. — Le syndrome urinaire dans le rein polykystique

Les modifications de quantité, d'aspect, de composition des urines sont constantes au cours du rein polykystique.

Depuis longtemps les signes urinaires de cette affection sont connus; l'étude anatomo-pathologique du rein polykystique a permis de ramener ces signes à leur véritable cause : la néphrite secondaire, qui conditionne leur apparition.

Quantité des urines.

La polyurie apparaît comme un symptôme essentiel et à peu près constant au cours du rein poly-

kystique. Dans la plupart des cas, la quantité d'urines émises par 24 heures oscille entre 2 et 3 litres; mais dans certains cas, elle peut excéder de beaucoup ces chiffres, puisque Aubry, dans sa thèse de 1891 à Bordeaux, rapporte plusieurs cas où le taux d'urines excédait 4 litres. Un malade urinait même 12 litres par jour. Clark signale un cas où la quantité d'urines émises était de 6 à 8 litres par 24 heures.

Mais il faut noter que cette polyurie n'est un symptôme constant que lors de la première partie de l'évolution de la maladie, période d'ailleurs le plus souvent longue de plusieurs années et durant laquelle le rein polykystique est apparemment bien toléré.

A la période terminale, en effet, lorsqu'apparaissent les troubles cliniques urémiques, il est de règle d'observer une *chute rapide du taux des urines*, qui descend à 800 ou 600 gr. par 24 heures.

On peut dire qu'il y a *oligurie relative*, dès que le taux d'urines tombe à 800 ou 1.600 cc.

La pollakiurie n'est observée que dans un petit nombre de cas (15 % d'après Braasch et Schacht).

Aspect des urines.

Les urines du rein polykystique sont habituellement peu colorées, jaune pâle, transparentes et non sédimenteuses.

Du moins ont-elles cet aspect durant la plus grande partie de l'évolution du rein polykystique. Mais lors de la période terminale d'oligurie relative, les urines deviennent foncées, elles peuvent aussi prendre à ce moment un aspect légèrement trouble et « jauné lavé ».

L'albuminurie.

Pour la majorité des auteurs, l'albuminurie est un signe presque aussi fréquent que la polyurie au cours du rein polykystique.

Brin signale une dizaine de cas où l'absence d'albumine a été notée durant tout le cours de l'évolution du rein polykystique. Mais il confirme que dans les $\frac{3}{4}$ des cas environ on note de l'albumine en quantité variable dans les urines.

Le plus souvent l'urine contient de 0,50 à 1 gr. d'albumine au litre; mais ce taux peut s'élever à 3 et 4 gr.

Dans certaines observations, la quantité d'albumine trouvée est considérable (15 gr. par litre dans un cas de Michel).

Sivio Rolando, enfin, signale que souvent au début de l'affection, l'albuminurie manque et ce ne serait qu'à la longue, et dans les stades avancés qu'elle apparaîtrait, mais là encore sous forme de traces ou de petites quantités, excédant rarement 0,50 à 1 gr. par litre.

Cytologie des urines.

L'examen cytologique des urines est d'une importance primordiale au cours du rein polykystique; il peut déceler, en effet, les lésions des tubes urinifères et l'état congestif ou inflammatoire du parenchyme rénal.

Il est difficile, comme toujours, d'affirmer la présence de cellules épithéliales d'origine rénale.

La présence de leucocytes, recherchés avec les précautions d'usage, est fréquente dans les urines émises par un sujet porteur de rein polykystique.

Le plus souvent les leucocytes sont peu abon-

dants, et associés à des hématies. Ils sont alors les témoins de la congestion et de l'inflammation rénale. Parfois ils sont très abondants, il faudra alors penser à la fréquence de la suppuration du rein polykystique.

Les hématies sont fréquemment trouvées à l'examen microscopique (50 % des cas pour Braasch), alors qu'il n'y a aucune hématurie clinique. Leur présence traduit alors la lésion inflammatoire du rein.

Dans l'ensemble, pour Braasch, dans les 3/4 des cas, l'examen microscopique du sédiment urinaire montre, soit des hématies, soit des globules blancs.

Enfin l'examen microscopique permet de déceler presque toujours la présence de cylindres : avant tout, cylindres épithéliaux et granuleux, provenant de la paroi des tubes urinifères, et dont on connaît la grande valeur, beaucoup plus accessoirement, cylindres hyalins, colloïdes et graisseux.

B. — Le syndrome azotémique au cours du rein polykystique

Depuis longtemps, on avait remarqué que la dernière partie de l'évolution des reins polykystiques comportait presque toujours des phénomènes variés, pouvant se rapporter, pour la plupart, à une élévation du taux sanguin des substances normalement éliminées par le rein.

Lejars, dans sa thèse, signalait, après avoir étudié nombre d'observations, que « *c'est à l'urémie que revient et de beaucoup, le plus fort contingent dans la pathogénie de la mort* » au cours du rein polykystique.

Les troubles généraux du rein polykystique rap-

pellent en effet, très souvent, ceux du mal de Bright. Pousson a rattaché la plupart des symptômes du rein polykystique à l'urémie.

Leguen conclut de même à l'évolution progressive du rein polykystique vers l'urémie. Cette urémie revêtirait le plus souvent la forme gastro-intestinale et la fin se ferait lors d'une phase de coma.

Le syndrome azotémique apparaît donc bien marqué dans la symptomatologie du rein polykystique.

Les auteurs classiques avaient noté également combien ce syndrome azotémique clinique survenait tardivement au cours de cette affection.

Troubles digestifs.

Les troubles digestifs apparaissent assez précocement. Ce point a été mis en valeur par les auteurs américains. Ce peuvent être pendant des années les seuls signes observés.

L'anorexie est le premier signe en date. Mais très rapidement au cours de l'évolution apparaissent des troubles plus nets : *des nausées et surtout des vomissements.* Ces vomissements alimentaires deviennent de plus en plus fréquents, et peuvent entraîner une intolérance gastrique complète.

Vers la même époque surviennent des *troubles intestinaux* : alternatives de diarrhée et de constipation; parfois se constitue un véritable syndrome dysentérique.

On note quelquefois, mais beaucoup plus tard, des vomissements aqueux. A ce moment le malade se plaint de sécheresse de la bouche. La langue est blanche, l'haleine fétide.

Troubles nerveux.

Au cours du rein polykystique, le malade éprouve souvent une *sensation de fatigue générale* plus ou moins marquée. Cette asthénie est à la fois physique et psychique.

Les autres signes nerveux azotémiques sont beaucoup moins fréquents, et surtout, ils sont plus tardifs. On peut observer, de temps à autre, de la céphalée, des vertiges, ou des bourdonnements d'oreilles. Les troubles respiratoires sont contemporains de la période terminale.

La rétinite simple avec exsudats blanchâtres est observée dans 25 % des cas, d'après Braasch et Schacht.

Le plus souvent elle est associée à des lésions vasculaires; fréquemment alors, on note une baisse progressive de l'acuité visuelle.

L'anémie, enfin, est un symptôme particulièrement fréquent. Le malade est pâle, les muqueuses sont décolorées. Pour Braasch et Schacht, dans la moitié des cas, le taux d'hémoglobine du sang est inférieur à 70 % et le chiffre d'hématies est au-dessous de 4.000.000 par mm³.

Comme nous le voyons, les signes cliniques azotémiques peuvent être nombreux; mais souvent ils sont tardifs, enfin ils peuvent être très atténués, ou même manquer durant toute l'évolution du rein polykystique.

C. — Le syndrome hydropigène dans le rein polykystique

Les troubles hydropigènes apparaissent le plus souvent tardivement au cours de l'affection.

Il s'agit avant tout d'œdèmes malléolaires fugaces, disparaissant le matin pour reparaitre le soir; ils sont plus accentués à la suite d'une station debout prolongée. Beaucoup plus rarement, c'est un œdème fugace des paupières ou de la face (Steven).

L'œdème progresse lentement; après plusieurs mois il devient permanent et occupe une surface de plus en plus étendue, remontant aux jambes, puis aux cuisses.

C'est un œdème blanc, mou, indolent et gardant l'empreinte du doigt. Très sensible au régime déchloruré, il peut, si l'on institue ce dernier, disparaître en quelques jours.

L'infiltration œdémateuse des séreuses : ascite, hydrothorax, est rare au cours du rein polykystique, sauf à la période terminale, où l'on peut avoir un tableau d'anasarque généralisé (Kelsington, Bensaude, Parker).

Le plus souvent tous ces symptômes sont seulement ébauchés et très tardifs, survenant 5 ans, 10 ans, ou plus après le début de l'affection. Enfin ils manquent souvent durant toute l'évolution de la maladie.

D. — Le syndrome cardio-vasculaire dans le rein polykystique

Lejars signalait déjà, dans sa thèse, le retentissement cardio-vasculaire du rein polykystique en signalant surtout une complication fréquente : l'hémorragie cérébrale.

Depuis, Brin, en 1914, insiste sur la fréquence des hémorragies (épistaxis, hémorragies dentaires, hémoptysies, hématuries, métrorragies, hémorra-

gies cérébrales) dues à l'hypertension artérielle, qu'il a très souvent observée.

Plus près de nous, différents auteurs constatent la fréquence de cette hypertension artérielle; mais en 1928, Bell et Clauson, concluent de leurs travaux : « La pratique ordinaire est fortement contre l'opinion que la maladie polykystique congénitale du rein est accompagnée d'une hypertension artérielle persistante. »

Cette affirmation est contredite par Braasch et Schacht, dans une série d'études portant sur 190 sujets porteurs de rein polykystique. L'âge moyen des sujets était de 43 ans, leur chiffre moyen de tension devait donc être de 14,5 — 9.

Or 61 % des sujets avaient une tension systolique supérieure à 14,5. Parmi les malades décédés, la proportion augmente encore, puisque 71 % avaient une hypertension systolique.

Les auteurs comparent ces chiffres à ceux donnés par un groupe témoin, de même âge, composé de sujets souffrant de pyélonéphrite chronique : 26 % seulement avaient une tension élevée et la fréquence de l'hypertension artérielle chez les sujets âgés de moins de 50 ans était de 17% .

De même la pression diastolique fut supérieure à 9 dans 55 % des cas.

Ces résultats sont corroborés par les travaux de Morrison (1924) et de G.-D. Oppenheimer (1934).

En 1928, Ritter et Baehr observent la similitude d'évolution clinique de l'hypertension artérielle au cours des glomérulo-néphrites et au cours du rein polykystique.

Actuellement on sait qu'il n'y a aucune différence de nature entre les deux, puisque la néphrite secondaire est à l'origine de l'hypertension artérielle des reins polykystiques.

Dans l'ensemble, plus de la moitié des sujets porteurs de reins polykystiques sont hypertendus; et cette hypertension explique non seulement les hémorragies multiples observées au cours du rein polykystique, mais encore les nombreux petits signes de brightisme observés par Pousson au cours de cette affection : crampes, cryesthénies, vertiges, etc., etc.

Le retentissement cardio-vasculaire du rein polykystique peut aller très loin; on note souvent des signes d'insuffisance cardiaque; et plus rarement des spasmes transitoires au niveau des artères encéphaliques.

Enfin les troubles de sclérose vasculaire se retrouvent au niveau des artères rétiniennes ainsi que des hémorragies rétiniennes, entraînant souvent une baisse plus ou moins marquée de la vision.

Pour Braasch et Schacht, dans 50 % des cas, on retrouve des anomalies du fond d'œil, telles que : sclérose des vaisseaux de la rétine, hémorragies, associées ou non à la rétinite.

ÉVOLUTION CLINIQUE ET COMPLICATIONS DU REIN POLYKYSTIQUE

Comme nous pouvons le prévoir par la diversité des signes d'insuffisance rénale que peut donner le rein polykystique, l'évolution de l'affection varie suivant les formes.

Cependant un caractère essentiel domine toutes ces formes : la longueur de l'évolution et la lente progression de l'insuffisance rénale à partir du moment où elle apparaît cliniquement.

Il nous faut pourtant faire une exception pour

une forme particulière, à évolution rapide, débutant brusquement par une crise d'insuffisance rénale aiguë, et où le syndrome azotémique domine rapidement. La mort survient en quelques jours dans le coma accompagné de phénomènes gastro-intestinaux et convulsifs.

Nous avons déjà signalé la fréquence des formes latentes. On a individualisé une forme chirurgicale, caractérisée surtout par des crises douloureuses, des hématuries, une tumeur, et dans laquelle les signes d'insuffisance rénale sont discrets jusqu'à la période terminale survenant au bout de 3 ans en moyenne.

Enfin il nous faut signaler la *forme brightique* particulièrement fréquente, dans laquelle ce sont les signes d'insuffisance rénale qui dominent le tableau clinique. Le malade présente l'aspect classique du brightique; l'évolution est alors en tous points comparable à celle de la néphrite chronique mixte. La durée de cette forme est très longue, et le malade meurt d'insuffisance rénale 4 à 10 ans après le début clinique de l'affection.

L'étude du fonctionnement rénal de cette forme brightique se révèle particulièrement intéressante; elle permet en effet de retrouver une atteinte fonctionnelle dans chacune des fonctions rénales, comme nous le verrons.

Enfin l'évolution de toutes ces formes est encore conditionnée par la possibilité de complications.

La plus fréquente complication est l'infection; le facteur prédisposant principal de cette infection doit être recherché dans l'insuffisance de drainage des calices, par suite des déformations dues aux kystes. A ce moment la fièvre apparaît, et le malade se plaint de douleurs lombaires vives.

Deux formes d'infection peuvent s'observer : ou bien, c'est une *suppuration fermée*, un kyste est infecté, mais ne communique pas avec les calices ; ou bien, et c'est le cas le plus fréquent, le kyste infecté est rompu dans les calicès, c'est une *suppuration ouverte*. Cette dernière forme s'extériorise par la présence de pus dans les urines, et en même temps la culture des urines permet d'identifier les différents germes qui sont à l'origine de l'infection : colibacilles le plus souvent, beaucoup plus rarement streptocoques, pneumocoques, staphylocoques, entérocoques, etc...

L'infection peut affecter une allure grave et précipiter l'évolution de la maladie.

Les autres complications sont moins fréquentes : rupture de kyste à la suite de suppuration, compression des organes voisins, qui peut entraîner une occlusion intestinale, de l'œdème par compression.

CONCLUSION

A côté de symptômes véritablement propres aux kystes du rein (douleurs, hématuries), on retrouve dans l'immense majorité des cas des signes d'insuffisance rénale au cours de l'évolution de l'affection.

Ces signes dépendent de la néphrite interstitielle chronique secondaire. Ils peuvent emprunter l'aspect de tous les syndromes de la néphrite chronique, dont ils affectent le plus souvent le tableau clinique classique, pour constituer une véritable forme brightique de l'affection polykystique du rein. Le malade se présente alors comme un brightique,

et c'est en palpant les reins qu'on découvre le rein polykystique.

L'insuffisance rénale débute très tardivement, après une longue période de latence; elle évolue elle-même le plus souvent très progressivement jusqu'à la défaillance rénale terminale qui survient 4 à 10 ans après le début clinique des accidents.

Beaucoup plus rarement c'est une insuffisance rénale aiguë qui survient brutalement et emporte le malade.

OBSERVATION I

M. Th... est examiné pour la première fois en 1927 par le Dr Wolfromm, à l'occasion d'une crise douloureuse de la fosse lombaire droite, avec irradiations dans l'aîne correspondante ; en même temps survient une hématurie de sang rouge. La douleur, qui affecte le type de colique néphrétique, dure 7 heures, et cesse brusquement à la suite de l'expulsion d'un caillot sanglant dans les urines.

L'hématurie persiste quelques jours puis diminue d'intensité et s'arrête. L'examen clinique montre alors la présence de deux masses lombaires droite et gauche.

Les urines sont en quantité normale ; elles sont troubles et contiennent une grande quantité de pus. Egalemeut on trouve de nombreux colibacilles.

Le Dr Wolfromm pose alors le diagnostic de rein polykystique infecté. Il est important de noter que ces troubles sont survenus brutalement en pleine santé apparente.

Cliniquement aucun signe d'insuffisance rénale n'a été noté. Les urines ne montraient que la présence de pus ; le Dr Wolfromm fait une séparation urinaire qui donne les résultats suivants :

	VOLUMES EN CC.	URÉE PAR LITRE	CHLORURES PAR LITRE
Rein droit	12	11	8,20
»	10	8,40	4,40
»	52	3,20	1,45
»	61	2,60	1,45

	VOLUMES EN CC.	URÉE PAR LITRE	CHLORURES PAR LITRE
Rein gauche	11	11,85	5,85
»	19	10	4,70
»	61	3,95	2,05
»	73	2,10	2,35
Vessie	26	9,75	6,70
»	36	8,70	4,95
»	80	3,40	1,75
»	65	2,60	1,45

Les deux reins sont donc à peu près égaux fonctionnellement.

Surtout la séparation des urines montre l'unilatéralité de la pyurie ; l'infection siège uniquement sur le rein droit. C'est d'ailleurs de ce côté que la douleur s'était manifestée.

Il n'y avait *aucun signe azotémique* : pas de troubles nerveux, pas de troubles digestifs. D'ailleurs le taux d'urée sanguine était à cette époque de 0 gr. 40.

Il n'y avait *pas d'œdème* des extrémités, pas d'œdème des séreuses. La réfractométrie sanguine faite quelques temps plus tard montre l'absence d'hydrémie sanguine : le taux d'albumine est de 80 gr. 60 pour 1000. Il n'y avait pas non plus de rétention chlorée sèche puisque le taux de chlore plasmatique était de 3 gr. 12 et celui de chlore globulaire de 1 gr. 63 pour 1000.

Il n'y avait *pas de troubles cardio-vasculaires*.

On était donc à ce moment en présence d'un rein polykystique bilatéral, infecté à droite, mais il n'y avait aucun signe clinique d'insuffisance rénale. Les épreuves pratiquées montrent l'intégrité du fonctionnement rénal et l'épreuve de la phénol-sulfone-phtaléine donne une élimination phtalénique de 51 % en 70 minutes.

Il n'y avait donc aucun trouble de néphrite en 1927.

Dans les années qui suivent et jusqu'en 1936, le malade se porte bien et mène une vie normale. Il n'a plus eu de douleurs lombaires, mais il se souvient avoir eu 3 nouvelles hématuries, indolentes et ayant duré chaque fois quelques jours. Pendant tout ce temps l'urée sanguine ne dépassa qu'exceptionnellement 0 gr. 50.

Depuis le début de 1936 le malade se plaint de troubles digestifs et de troubles de l'état général. Au mois de mai survient une violente crise de colique néphrétique qui dura plusieurs jours; en même temps une hématurie abondante apparut, avec émission de nombreux caillots sanguins dans les urines.

Le malade entre à l'hôpital Bichat le 8 mai 1936.

L'examen local montre, par le palper bimanuel : à droite, la présence d'un gros rein, régulier, très bien mobilisé par la main postérieure ; à gauche, une masse très volumineuse, lisse, régulière, occupant une grande partie de l'hypocondre et qui est mobilisable. La palpation est indolente des deux côtés.

On constate la présence de nombreux signes d'insuffisance rénale.

Les urines sont très abondantes ; leur taux normal oscillait autour de 2 litres. Elles sont claires limpides, extrêmement pâles et d'aspect lavé. *Elles contiennent de l'albumine.*

L'examen du culot de centrifugation montre la présence de quelques globules blancs ; mais il n'y a pas de germes et les cultures sont stériles.

On note la présence de *signes nombreux appartenant au syndrome azotémique.*

Le malade se plaint de troubles digestifs : anorexie, nausées, vomissements, diarrhée permanente ; sa langue est blanchée.

Les troubles nerveux sont nets : asthénie extrême, somnolence dans la journée. Mais il n'y a ni céphalée, ni crampes musculaires, ni troubles respiratoires.

Enfin le malade a maigri de plusieurs kilos. On note la pâleur des téguments et des muqueuses ; l'examen de sang confirme l'anémie : le taux d'hémoglobine est de 60 %, le chiffre d'hématies de 2.800.000 par mm³. Il n'y a pas de leucocytose sanguine (5.800 leucocytes).

L'ensemble de ces signes se rapporte évidemment à un syndrome azotémique et, en effet, le taux d'urée sanguine est élevé : il oscille entre 1 gr. 80 et 2 gr. 20.

La constante d'Ambard est de 1,03 et la constante de Van Slyke de 8,36 %.

Par contre on ne note cliniquement *aucun signe de syndrome hydropigène*. Il n'y a pas d'œdème des extrémités, pas d'œdème de la face. L'hydrémie sanguine est normale avec un taux d'albumine de 82 gr. pour 1.000.

Néanmoins, nous avons voulu savoir s'il n'y avait pas un trouble plus discret de la fonction hydro-chlorurée sodique et nous avons fait chez ce malade un *bilan des chlorures* et une *épreuve du rythme en échelons*, qui nous ont donné les résultats suivants :

		CONCENTR.		DÉBIT	NaCl
		VOLUME	CHLORURÉE	CHLORURÉ	INGÉRÉ
		D'URINES	AU LITRE	EN 24 HEURES	
		POIDS			
22	Mai ..	57,700	2,500	4	10
23	» ..		1,900	3,50	6,55
24	» ..	56,500	1,600	2,75	4,38
25	» ..	56,400	1,600	2,92	4,67
26	» ..	55,700	1,700	3,15	5,35
27	» ..	55,400	1,600	2,75	4,40
28	» ..	55,200	1,400	2,50	3,50
29	» ..	55	1,400	2,25	3,15
30	» ..	55,500	1,300	2,72	3,53
31	» ..	55,250	1,500	1,98	2,97
1 ^{er}	Juin ..	55,300	1,100	urines ont été perdues	
2	» ..	55,150	1,300	1,75	2,27
3	» ..	54,900	1,100	1,75	1,92
4	» ..	55,150	1,700	2,35	4
5	» ..	55,300	1,750	3	5,25
6	» ..	55,400	1,750	3,68	6,44
7	» ..	56,100	2,200	3,80	8,36
8	» ..	56,450	2,100	4	8,40
9	» ..	56,400	2,150	4,32	9,28
10	» ..	56,700	2,100	4,40	9,24
11	» ..	57,250	2,200	4,40	9,68
12	» ..	57,400	2,300	4,27	9,82
13	» ..	57,400	2,250	4,27	9,60
14	» ..	57,500	2,100	4,20	8,82

La mise à un régime déchloruré, contenant encore environ 1 gr. 50 de sel par jour dans les aliments, déceale donc une rétention chlorurée importante.

Il y a eu chute de poids de 57 kgs 700-54 kgs 900, soit 2 kgs 800 et l'élimination chlorurée a été de 52 gr. 80 pour 12 jours, pendant lesquels le malade avait ingéré 18 gr. de sel. La rétention chlorurée était donc de 35 gr.

L'épreuve du rythme en échelons nous montre que les échelons sont très prolongés, puisque après 12 jours de régime chloruré, avec ingestion de 10 grammes de sel par jour, l'élimination n'atteint que 9 gr. environ par 24 heures.

Par ailleurs chez ce malade le taux de chlore globulaire était de 1 gr. 68 et le taux de chlore plasmatique de 3 gr. 54 pour 1.000.

Le syndrome cardio-vasculaire est très net chez ce malade qui se plaint de bourdonnements d'oreille, de sensations de doigt mort, de sensations d'éclairs devant les yeux.

L'examen du cœur montre un éclat du 2^e bruit à la base; le pouls est régulier, bat à 60. La tension artérielle est de 15-10, au Vaquez.

Comme on le voit, on pouvait retrouver des signes d'atteinte de chacune des fonctions rénales. Nous avons voulu apprécier le fonctionnement global du rein et nous avons fait chez ce malade une épreuve de concentration des urines, une épreuve de dilution, et une épreuve de la phénol-sulfone-phtaléine.

L'épreuve de concentration de Volhard montre une atteinte de la fonction de concentration. La densité maxima atteinte a été de 1.009 seulement :

	VOLUME EN CC.	DENSITÉ
1.....	335	1006
2.....	265	1007
3.....	240	1009
4.....	245	1008
5.....	220	1007
6.....	195	1007
7.....	220	1007
8.....	240	1007

L'épreuve de la dilution a montré une élimination de 463 cc. d'urines, bien inférieure à l'ingestion de 1.500 gr. d'eau donnée au début de l'épreuve; mais la densité minima a été presque normale, puisqu'elle a atteint 1.004 :

	VOLUME EN CC.	DENSITÉ
8 h.	98	1008
8 h. 30....	51	1005
9 h.	37	1005
9 h. 30....	52	1006
10 h.	50	1006
10 h. 30....	33	1005
11 h.	45	1004
11 h. 30....	47	1007
12 h.	50	1008
Total :	463	

Enfin l'épreuve de la *phénol-sulfone-phtaléine*, pratiquée en injectant 1 cc. de solution de phénol-sulfone-phtaléine dans les veines, a donné les résultats d'élimination suivants, pendant les deux heures qui ont suivi :

	URINE EN CC.	PHÉNOL- SULFONE-PHTALÉINE
15 minutes après ..	125	0 %
30 » » ..	0	0 %
1 heure après	150	moins de 5 %
2 » » 	125	0 %

Une deuxième épreuve de la *phénol-sulfone-phtaléine* a donné des résultats encore plus défavorables, puisque 2 heures après l'injection intra-veineuse le colorant n'était pas encore apparu dans les urines.

Il y a donc un trouble grave de l'élimination de la *phénol-sulfone-phtaléine*. Ce trouble apparaît d'autant plus net si on le compare au chiffre d'élimination de 51 % en 70 minutes, obtenu en 1927.

CONCLUSION

Cette observation de rein polykystique portant sur une durée de près de 10 ans se révèle extrêmement intéressante.

En 1927, le rein polykystique est absolument pur; il n'y a aucun trouble du fonctionnement rénal, et s'il n'y avait pas eu de crise douloureuse et d'hématurie, l'affection serait demeurée latente à ce moment.

En 1936, les troubles de l'insuffisance rénale à type de néphrite chronique apparaissent et l'étude du fonctionnement rénal montre combien l'atteinte fonctionnelle est profonde. Les symptômes dominant à ce moment appartiennent au syndrome azotémique et le taux d'urée sanguine est de 2 gr. environ.

La néphrite secondaire est donc apparue progressivement et d'une façon absolument latente entre 1927 et 1936, et d'ailleurs un examen d'urée sanguine fait en 1934 donne le chiffre de 0 gr. 75.

Deux caractères sont à retenir de cette observation : *la latence absolue de l'insuffisance rénale jusqu'en 1936, époque où le fonctionnement rénal est très gravement lésé, la longueur de cette évolution latente qui dura près de 10 ans.*

OBSERVATION II

Mme Mo..., alors âgée de 50 ans, entre pour la première fois à l'hôpital Bichat le 29 juillet 1933.

A ce moment elle se plaint avant tout d'une douleur sourde de l'hypocondre gauche, ayant débuté quelques jours auparavant. En même temps sa température s'est élevée à 39° et elle continue à osciller entre 38° et 38°5.

L'examen physique local montre dans l'abdomen une tumeur assez volumineuse, siégeant dans le flanc gauche, semblant s'enfoncer sous le rebord costal, empiétant en avant sur la partie externe de la région péri-ombilicale, facilement palpable à travers la paroi abdominale antérieure. Cette masse, légèrement sensible au palper, est mobile, de consistance ferme, de surface régulière. La tumeur, distincte de la rate ballotte légèrement et donne le contact lombaire.

A droite, le rein n'est pas perçu.

Le diagnostic demeurant hésitant sur le siège exact de la tumeur, malgré plusieurs examens radiologiques, on se décide à faire une laparotomie exploratrice par voie abdominale antérieure. Celle-ci, faite par le Dr Mondor, montre l'existence d'un *rein polykystique gauche*. Le rein droit n'a pas de déformation sensible au palper direct.

Le diagnostic étant posé, on recherche les signes possibles d'insuffisance rénale.

Les urines sont émises en quantité normale; leur taux oscille entre 800 et 1.000 cc. par 24 heures. Elles sont claires, limpides, très pâles. Elles *contiennent de l'albumine*.

L'examen du culot urinaire montre la présence de nombreux globules blancs polynucléaires; il n'y a pas de cylindres. La culture des urines décèle la présence de staphylocoques.

La séparation des urines faite dans le service du D^r Mondor donne les résultats suivants :

	REIN DROIT	REIN GAUCHE	VESSIE
Volume d'urine en cc...	6,5	3	2
Concent. uréique au litre	10,50	9,75	15
Débit uréique	0,068	0,029	
Concent. chlorurée au lit.	1,87	1,75	
Débit chloruré	0,012	0,005	

Les deux reins ont donc des éliminations à peu près égales, si l'on tient compte de l'urine retrouvée dans la vessie.

Chez cette malade, il n'y avait *aucun signe clinique d'azotémie* : ni troubles digestifs, ni troubles nerveux, ni anémie. La numération globulaire donnait un chiffre de 4.100.000 hématies et 5.900 leucocytes par mm³.

Le taux d'urée sanguine était normal et oscillait entre 0 gr. 25 et 0 gr. 35. Par contre la constante d'Ambard était très élevée et donnait le chiffre de 0,236, traduisant un début de trouble uréique.

On ne retrouvait *aucun trouble hydropigène, aucun trouble cardio-vasculaire*, et la tension artérielle était de 14-7 au Vaquez.

Donc en 1933 on était en présence d'un rein polykystique gauche infecté; le rein droit paraissait indemne. Il n'y avait aucun signe clinique d'insuffisance rénale et seule la constante d'Ambard était élevée à 0,236.

La malade quitte l'hôpital et mène une vie normale pendant 3 ans; les signes cliniques d'infection ont disparu et il n'y a plus de fièvre.

A partir du début de 1936 la malade se plaint de douleurs à la miction, de pollakiurie; et surtout des troubles variés de l'état général apparaissent. Elle entre à l'hôpital à nouveau le 30 novembre 1936.

L'examen local montre encore la présence d'une énorme tumeur rénale gauche; mais, fait nouveau, il existe également du côté droit une masse ayant les mêmes caractères.

Le rein polykystique est donc devenu bilatéral. Mais surtout des signes nouveaux, liés à l'insuffisance rénale, sont apparus.

La quantité des *urines* émises en 24 heures oscille entre 800 et 1.500 cc. Les urines sont pâles, d'aspect lavé.

Elles ne contiennent pas d'albumine. L'examen cytologique du culot urinaire montre de nombreux globules blancs; il n'y a pas d'hématies, pas de cylindres. La culture des urines décele la présence de staphylocoques.

Les signes de rétention azotée sont nets : la bouche de la malade est constamment sèche, la langue est blanchâtre, l'haleine est désagréable; mais l'appétit est bien conservé, il n'y a ni vomissements ni diarrhée.

Surtout la malade se sent fatiguée, elle est dyspnéique et elle a maigri de 3 kilos en quelques mois. Elle n'a pas de céphalée.

Les signes cliniques d'anémie sont évidents : pâleur des téguments et des muqueuses; l'examen du sang donne les résultats suivants confirmant l'anémie :

Hémoglobine : 60 %.

Hématies : 2.850.000.

Leucocytes : 4.300 (61 % de polynucléaires).

Tous ces signes font prévoir l'élévation du taux d'urée sanguine qui atteint en effet 1 gr. 68 et 1 gr. 74 à deux dosages successifs.

Le syndrome hydropigène apparaît déjà à l'examen clinique : on note la présence d'œdème des membres inférieurs; cet œdème est permanent. Il n'y a pas d'infiltration de la face, pas d'ascite, pas d'hydrothorax. On ne retrouve pas d'augmentation de l'hydrémie sanguine et le taux d'albumine plasmatique est de 82,80 pour 1.000.

Cliniquement donc chez cette malade, on retrouvait des signes indiquant le trouble de l'élimination hydro-chlorurée sodique. Nous avons voulu évaluer ce trouble par les épreuves des bilans chlorurés et du rythme en échelons. Les résultats ont été les suivants :

	POIDS	VOLUME D'URINES	CONCENTR. CHLO- RURÉE AU LITRE	DÉBIT CHLORURÉ EN 24 HEURES	NaCl INGÉRÉ
8 Déc. ..	79,100	1,500	4,56	6,84	0
9 » ..	78,900	1,500	4,79	7,18	0
10 » ..	79	1,500	3,27	4,90	0
11 » ..	78,300	1,300	1,63	2,12	0
12 » ..	78,300	1,500	3,51	5,26	0
13 » ..	78,300	1,250	2,92	3,65	0
14 » ..	78,600	1,000	4,21	4,21	0
15 » ..	78,200	1,250	2,92	3,65	0
16 » ..	78	1,000	3,27	3,27	0
17 » ..	77,600	750	2,80	2,10	0
18 » ..	78,500	1,500	4,91	7,36	0
19 » ..	78,100	1,250	4,09	5,11	0
20 » ..	78,300	1,500	2,90	4,35	0
21 » ..	78,100	1,200	2,69	3,22	0
22 » ..	77,600	1,250	2,92	3,65	0
23 » ..	77	1,250	1,87	2,33	0
24 » ..	77,400	1,100	4,04	4,44	0
25 » ..	77,400	1,250	1,87	2,33	0
26 » ..	77,300	750	2,10	1,57	0
27 » ..	77,500	1,000	2,69	2,69	0
28 » ..	77	750	3,15	2,36	0

		CONCENTR.		CHLO-	DÉBIT	NaCl
		VOLUME	RURÉE	CHLORURÉ	INGÉRÉ	
		POIDS	AU LITRE	EN 24 HEURES		
		D'URINES				
29	Déc. . .	76,700	750	3,27	2,45	0
30	» ..	76,700	750	4,09	3,06	0
31	» ..	76,700	900	2,57	2,31	0
1 ^{er}	Janv. .	76,500	1,000	2,92	2,92	0
2	» ..	76,500	800	3,15	2,65	0
3	» ..	76,500	1,000	3,97	3,97	10
4	» ..	76,500	1,250	2,45	3,06	10
5	» ..	76,500	1,500	3,27	4,90	10
6	» ..	76,500	1,500	3,86	5,79	10
7	» ..	76,500	1,000	3,86	3,86	10
8	» ..	76,500	1,250	3,15	3,93	10
9	» ..	76,900	1,750	4,44	7,77	10
10	» ..	77,500	1,750	4,68	8,19	10
11	» ..	77,700	1,750	6,20	9,30	10
12	» ..	77,700	1,250	8,04	10,50	10
13	» ..	78,500	1,250	9,71	12,13	10
14	» ..	79	1,500	10,29	15,44	10
15	» ..	79,450	1,500	9,59	14,38	10

La mise au régime déchloruré, comprenant environ 1 gr. 50 de sel par jour, a amené une chute de poids de 79 kgs 100-76 kgs 500, soit 2 kgs 600; l'élimination chlorurée a été de 97 gr. 90 pour 26 jours, pendant lesquels la malade avait ingéré 39 gr. de sel. La rétention chlorurée était donc de 59 gr.

L'épreuve du rythme en échelons nous montre que les échelons sont très prolongés : la malade étant mise à un régime chloruré comprenant 10 gr. de sel par jour, l'élimination n'atteint 10 gr. qu'après 10 jours.

Nous avons encore constaté une élévation du taux du chlore globulaire (2,42 pour 1.000) et du chlore plasmatique (4,79 pour 1.000).

Enfin chez cette malade il n'y avait aucun signe fonctionnel d'hypertension artérielle; la ten-

sion artérielle prise avec l'appareil de Vaquez était légèrement élevée : 15-10.

Dans l'ensemble le fonctionnement rénal apparaît fortement lésé; nous avons complété l'étude fonctionnelle de ce cas de rein polykystique par les épreuves de concentration des urines, de dilution des urines et de la phénol-sulfone-phthaléine.

L'épreuve de concentration de Volhard nous montre l'atteinte de la fonction de concentration du rein; la densité maxima des urines atteint seulement 1012 :

	VOLUME EN CC.	DENSITÉ
1.....	115	1012
2.....	92	1011
3.....	245	1010
4.....	175	1010
5.....	105	1011
6.....	220	1011
7.....	145	1010
8.....	145	1010

L'épreuve de la dilution, après l'ingestion de 1.500 gr. d'eau, ne donne qu'une élimination urinaire de 440 cc., donc très basse; la densité minima atteinte demeure élevée à 1007, ainsi que le montrent les résultats suivants :

	VOLUME EN CC.	DENSITÉ
8 h.	60	1008
8 h. 30....	12	p
9 h.	24	p
9 h. 30....	40	1007
10 h.	45	1008
10 h. 30....	117	1007
11 h.	70	1009
11 h. 30....	15	p
12 h.	57	1011
Total :	440	

Enfin l'épreuve de la phénol-sulfone-phtaléine, après l'injection de 1 cc. de solution du colorant dans les veines, a donné les taux d'élimination suivants pendant les deux heures succédant à l'injection :

	VOLUME EN CC.	PHÉNOL- SULFONE-PHTALÉINE
15 minutes après ..	15	0 %
30 » » ..	45	moins de 5 %
1 heure après	55	traces
2 » »	75	moins de 5 %

Le trouble de l'élimination de la phénol-sulfone-phtaléine est donc évident.

Dans l'ensemble donc le fonctionnement rénal est gravement lésé. La malade quitte l'hôpital le 15 janvier 1937 et on la perd de vue jusqu'au mois de septembre de la même année. A ce moment elle se sent fatiguée et elle entre dans le service le 2 septembre. On constate alors que le taux d'urée sanguine est de 2 gr. 10.

Une épreuve de la phénol-sulfone-phtaléine faite par injection intra-veineuse, ne montre que l'élimination de traces du colorant après 2 heures.

L'état général de la malade demeure précaire, puis il s'aggrave encore et le 4 octobre un coma urémique typique apparaît, accompagné de crises convulsives fréquentes. Elle meurt après quelques heures de coma.

CONCLUSION

Cette observation de rein polykystique porte sur une durée de 4 ans. En 1933, on est en présence d'un rein polykystique infecté. *Il n'y a aucun signe*

clinique d'insuffisance rénale. Le taux d'urée sanguine est normal et pourtant la néphrite secondaire avait sûrement commencé son évolution puisque la constante d'Ambard était déjà de 0,236.

Pendant 3 ans la néphrite évolue progressivement à bas bruit; aucun symptôme clinique n'inquiète la malade.

La latence de cette période est vraiment remarquable, puisque les premiers signes cliniques d'insuffisance rénale n'apparaissent qu'en 1936, alors que le taux d'urée est déjà élevé à 1 gr. 70 et que les différentes épreuves décèlent un trouble grave de toutes les fonctions rénales.

Cette observation nous confirme donc la *latence de l'évolution de la néphrite secondaire*, celle-ci ne se manifestant cliniquement qu'au moment où le rein est très gravement lésé.

Enfin signalons que la malade a succombé à une poussée d'insuffisance rénale aiguë ayant entraîné un coma urémique brutal d'une durée de quelques heures.

LA FONCTION URÉIQUE DANS LE REIN POLYKYSTIQUE

Nous avons déjà insisté sur la fréquence des signes cliniques d'azotémie au cours de l'évolution du rein polykystique; les auteurs classiques signalent l'élévation du taux d'urée sanguine à 1 gr., 2 gr. et plus, lors de l'apparition des signes d'insuffisance rénale.

Les recherches modernes ont mis complètement au point l'étude de la valeur de la fonction uréique dans le rein polykystique.

I. — *Urée urinaire*

Il nous faut tout d'abord dire un mot de la *concentration de l'urée urinaire et du débit de l'urée* dans le rein polykystique, après avoir fait les restrictions que comportent ces deux chiffres :

1) le débit uréique par 24 heures peut être normal avec deux reins fortement touchés, lorsque l'élévation anormale de l'urée sanguine fait en quelque sorte pression et force le filtre rénal.

2) la concentration de l'urée dans l'urine est fonction de l'élimination de l'eau; les concentrations étudiées en clinique ne sont le plus souvent que des concentrations fortuites, il serait surtout intéressant d'étudier la concentration maxima de l'urée dans l'urine; malheureusement c'est une épreuve trop pénible pour le malade.

Lorsqu'on lit les dosages d'urée urinaire chez les sujets porteurs de rein polykystique, on cons-

tate très souvent la valeur relativement moyenne, voire médiocre de la concentration de l'urée urinaire au litre. Dans nos observations personnelles, le taux d'urée au litre oscille entre 5 et 8 gr.

Par contre, le débit d'urée éliminée par 24 heures est bien meilleur dans l'Obs. I, où le taux d'urine atteint 2 litres, avec un débit uréique de 10 à 14 gr., l'urée sanguine étant de 1 gr. 80.

Dans l'Obs. II, le taux d'urine se maintient à 1 litre environ, le débit uréique est moins élevé 7 à 10 gr. par 24 heures, pour un taux d'urée sanguine de 1 gr. 70 environ.

C'est ce qu'avait déjà constaté Pousson : *« l'urée urinaire diminue si on la rapporte au litre, mais si on la mesure dans le volume d'urines rendues dans les 24 heures, on constate qu'elle est éliminée en proportions normales, sauf au moment des crises urémiques »*.

C'est encore ce que signalait Brin en 1914 : *« la quantité d'urée est ordinairement normale dans les 24 heures, étant donné la polyurie la quantité par litre est diminuée, il ne faut donc pas tenir compte des chiffres des auteurs qui indiquent l'urée au litre, car ces chiffres feraient croire à une diminution de l'urée, qui n'existe qu'à la période ultime ou pendant les crises d'urémie »*.

En effet, si le débit uréique en 24 heures apparaît normal pendant la plus grande période d'évolution du rein polykystique, il est fortement troublé à la période d'urémie, où le taux des urines diminue, et n'est plus suffisant pour maintenir une élimination normale étant donné la faible concentration des urines.

II. — *Urée sanguine*

Les auteurs français et étrangers se sont attachés depuis longtemps à rechercher les variations du taux d'urée sanguine dans les cas concernant les malades examinés par les urologues, très avant le stade d'urémie confirmée, et ils ont déduit quelques caractères particuliers de l'azotémie au cours du rein polykystique.

I. — *La latence clinique de l'azotémie.*

Durant la longue période d'évolution latente, alors que le sujet se porte bien, on peut dans la moitié des cas déceler des signes d'atteinte rénale par l'élévation du taux d'urée sanguine.

Braasch et Schacht ont étudié ce taux d'urée sanguine dans 117 cas de reins polykystiques ne présentant aucun signe clinique d'insuffisance rénale :

Dans 33 % des cas le taux d'urée sanguine était normal.

Dans 67 % des cas le taux dépassait 0 gr. 40 et il dépassait même 2 gr. dans 12 cas.

Les statistiques de D.-G. Oppenheimer donnent les résultats suivants sur 45 cas :

12 cas :	moins de 0 gr. 20.
13 cas :	de 0 gr. 20 à 0 gr. 50.
4 cas :	de 0 gr. 50 à 1 gr.
16 cas :	au-dessus de 1 gr.

Le taux le plus élevé était de 1 gr. 90.

33 cas sur 45 (73 %) montraient un taux anormal à un moment ou à un autre.

Il est remarquable de voir *combien peut être grande la tolérance à l'insuffisance rénale*; elle peut

aller en effet jusqu'à une concentration d'urée sanguine de plus de 1 gr. sans aucun trouble pour le malade.

Rappelons que dans notre Obs. I nous avons trouvé une longue période de latence de l'azotémie. En 1927 le taux d'urée sanguine était normal, en 1936, alors que les premiers signes cliniques d'insuffisance rénale apparaissent, l'azotémie atteint déjà 1 gr. 80. Par conséquent, dans les années qui ont précédé, le taux d'urée sanguine s'est élevé progressivement, il a même dépassé 1 gr. et 1 gr. 50 d'une manière absolument latente.

Il en est de même dans notre Obs. II. L'urée sanguine est normale en 1933, dans les 3 années qui suivent le taux d'urée sanguine s'élève sans aucun trouble clinique, et en novembre 1936, alors que les premiers signes cliniques apparaissent, l'azotémie atteint 1 gr. 74.

2. — *Le niveau étale de l'azotémie.*

Le second caractère de l'azotémie a été constaté dans beaucoup d'observations. Nombre de cas ont été observés dans lesquels le taux d'urée sanguine était de 1 gr. 50 ou 2 gr., et où les sujets avaient une santé relativement bonne pendant des années.

Même lorsque les signes cliniques d'azotémie sont évidents, il est de règle d'observer le taux d'urée sanguine conserver un niveau élevé étale pendant plusieurs mois ou même plus d'un an.

Dans notre Obs. I, nous avons suivi les variations de l'azotémie pendant 7 mois de 1936, alors que le malade avait des signes cliniques évidents d'insuffisance rénale. Voici quels ont été ces chiffres :

Janvier	1,72
Avril	1,80 et 1,68
Mai	1,84 et 2,28
Juin	2,25 et 1,98
Juillet	1,65

Le taux d'urée de juillet est identique à celui de janvier. Pendant 7 mois donc, l'azotémie est demeurée à peu près étale, malgré son niveau élevé.

Une conséquence pratique apparaît dès lors : *au cours du rein polykystique l'azotémie n'a plus du tout la valeur pronostique qu'elle a au cours des néphrites chroniques habituelles.* Et il est impossible de déduire la durée d'évolution ultérieure de la néphrite secondaire au rein polykystique, comme on le fait pour les néphrites chroniques d'après les classiques lois de Widal.

C'est une notion très importante que l'on devra toujours avoir présente à l'esprit à la lecture d'un taux d'urée sanguine élevé dans un cas de rein polykystique.

Cependant, après un temps plus ou moins long, parfois plusieurs années, durant lequel l'azotémie est demeurée étale à un niveau élevé, l'évolution se précipite brusquement, une poussée d'urémie aiguë survient et le malade meurt rapidement dans le coma urémique classique.

3. — *La possibilité d'azotémie normale pendant longtemps.*

Un autre fait important peut être déduit des statistiques de Braasch et Schacht : environ la moitié des sujets porteurs de reins polykystiques ont un taux d'urée sanguine sensiblement normal.

En effet, le taux d'urée sanguine ne s'élève le

plus souvent que tardivement au cours de l'évolution des reins polykystiques.

Voici à titre d'exemple 7 cas de reins polykystiques vus par le Professeur Chevassu, dans lesquels le diagnostic clinique était indiscutable; l'exploration de l'urée sanguine a donné les résultats suivants :

1 ^{er} cas	0,25
2 ^e cas	0,26
3 ^e cas	0,27
4 ^e cas	0,34
5 ^e cas	0,51
6 ^e cas	0,55
7 ^e cas	1,42

Le dernier cas seul donnait un taux d'urée élevé.

Il semble donc, d'après ces chiffres, que les troubles de la fonction uréique apparaissent souvent tardivement. On pourrait dans certains cas douter de l'existence de la néphrite secondaire et pourtant les autres tests d'étude fonctionnelle montrent l'atteinte du rein.

Dans notre Obs. II, en septembre 1933, le taux d'urée sanguine est de 0 gr. 25 et pourtant la constante d'Ambard atteint 0,236.

Cette longue évolution, durant laquelle, dans près de la moitié des cas, le taux d'urée sanguine apparaît normal, a imposé la recherche de tests plus sensibles portant sur la fonction uréique et en premier lieu on a étudié la constante d'Ambard.

III. — *La fonction uréo-sécrétoire. La constante d'Ambard dans le rein polykystique*

Comme on pouvait s'y attendre, l'étude de la constante d'Ambard montre un trouble important de la fonction uréique bien avant l'élévation du

taux d'urée sanguine, durant cette longue période de latence, si fréquente au cours du rein polykystique.

On peut dire que la recherche de cette constante donne des chiffres anormaux dans la grande majorité des cas de reins polykystiques cliniquement diagnostiqués.

Dans 3 des cas du Professeur Chevassu cités plus haut, où le taux d'urée sanguine était sensiblement normal, on a étudié la constante d'Ambard et les résultats ont été les suivants :

	AZOTÉMIE	CONSTANTE
4 ^e cas	0,34	0,132
5 ^e cas	0,51	0,113
6 ^e cas	0,55	0,125

Silvio Rolando étudie de même 3 cas et obtient les résultats suivants :

	AZOTÉMIE	CONSTANTE
1 ^{er} cas	0,44	0,095
2 ^e cas	0,16	0,110
3 ^e cas	1,03	0,200

Le deuxième cas surtout est intéressant; il s'agissait d'une jeune femme qui, dans l'ensemble, était en excellente santé; évidemment la simple recherche du taux d'urée sanguine aurait donné une évaluation erronée de la fonction uréique du rein.

Dans notre Obs. I, la constante d'Ambard n'a pas été recherchée au début, on ne l'a étudiée que lorsque le taux d'urée sanguine atteignait 2 gr. et la constante était alors de 1,03.

Mais dans notre Obs. II, la constante était de 0,236 dès le mois d'août 1933, alors que l'urée sanguine était de 0 gr. 35.

L'étude de la constante d'Ambard est donc extrêmement intéressante, puisqu'elle permet de déceler l'atteinte rénale dans le rein polykystique bien avant l'élévation du taux d'urée sanguine, et que pratiquement elle montre toujours l'existence du trouble du fonctionnement uréique.

C'est du moins l'opinion la plus courante. Signalons cependant que pour le Professeur Marion, le rein polykystique ne modifie pas sensiblement la valeur normale de la constante d'Ambard avant l'élévation du taux d'urée sanguine. A ce propos, Negro et Colombet relèvent que le Professeur Chevassu, à côté de plusieurs constantes supérieures à 0,100, rapporte un cas de rein polykystique bilatéral infecté, dont la constante recherchée par Ambard lui-même selon sa première technique, est de 0,056. Mais Ambard a signalé ultérieurement que les « constantes du début » étaient entachées d'erreurs; on ne saurait donc en tirer conclusion.

Quoi qu'il en soit, la recherche de la constante d'Ambard demeure capitale au cours du rein polykystique pour mettre en évidence le début du trouble uréique.

IV. — *La constante de Van Slyke dans le rein polykystique*

Comme on peut le prévoir, la recherche du coefficient d'épuration sanguine de Van Slyke donne des résultats identiques à ceux de la constante d'Ambard.

Les statistiques américaines montrent aussi par cette méthode l'altération de la fonction rénale avant l'élévation du taux d'urée sanguine.

Personnellement, nous n'avons recherché la

constante de Van Slyke que dans un cas; elle était très diminuée, 8,36 %, mais le taux d'urée sanguine était déjà élevé à 2 gr.

V. — *L'azote résiduel dans le rein polykystique*

Le taux de l'azote résiduel, non uréique, du sérum sanguin, demeure normal tant que l'urée sanguine n'atteint pas 0 gr. 50.

A partir de ce moment, le taux de l'azote résiduel s'élève parallèlement à celui de l'urée sanguine.

Fait intéressant à noter, comme pour l'urée, l'élévation du taux de l'azote résiduel, et plus particulièrement de la créatinine, est le plus souvent bien supportée par le sujet porteur de reins polykystiques.

Dans plusieurs observations citées par Braasch et Schacht la créatininémie oscillait entre 5 et 10 milligrammes pour 100 cc. de sang et les sujets avaient une santé générale relativement bonne.

Là encore, l'élévation de la créatininémie au-dessus de 0 gr. 005 pour 1.000 n'a pas du tout la valeur pronostique que Myers et Lough lui ont trouvée chez les brightiques.

CONCLUSION

Les troubles de la fonction uréique sont des plus nets au cours du rein polykystique; ils affectent quelques caractères particuliers.

La concentration en urée de l'urine est diminuée, mais le débit uréique en 24 heures demeure bon tant qu'il y a polyurie.

L'azotémie est souvent tardive, elle est d'une latence remarquable pendant des années parfois, et elle n'a plus la valeur pronostique qu'elle a au cours des néphrites chroniques ordinaires.

Dans près de la moitié des cas le taux d'urée sanguine est normal, et pourtant la néphrite secondaire a commencé son évolution, ainsi que le montrent l'élévation de la constante d'Ambard et la baisse de la constante de Van Slyke.

L'élévation du taux de créatinine dans le sang est tardive, latente, et n'a pas sa valeur pronostique habituelle.

LES TROUBLES DE LA FONCTION HYDRO-CHLORURÉE SODIQUE

Nous avons signalé la possibilité d'apparition d'œdèmes au cours du rein polykystique. Nous avons voulu étudier plus profondément la fonction chlorurée; les méthodes d'examen des bilans chlorurés et de l'épreuve du rythme en échelons décèlent les troubles de la perméabilité aux chlorures bien avant l'apparition tardive des œdèmes du rein polykystique.

I. — *Le bilan des chlorures ingérés et des chlorures éliminés*

La méthode des pesées quotidiennes ne permet pas d'évaluer le degré de rétention chlorurée, ni la rétention chlorée sèche. On lui préfère donc la méthode du bilan des chlorures.

Technique.

On soumet le malade à un régime fixe, exactement pesé, isohydrique et déchloruré, et l'on évalue la quantité des chlorures éliminés dans les urines de 24 heures. On établit ainsi le bilan des chlorures ingérés et des chlorures éliminés pendant plusieurs jours consécutifs.

En cas de rétention chlorurée, l'élimination chlorurée est bien supérieure à l'ingestion des chlorures, et l'on peut calculer exactement la quantité de chlorures retenus dans l'organisme avant le régime déchloruré.

En même temps, en cas d'œdèmes, l'élimination urinaire

devient bien supérieure à la quantité de boisson, et la baisse de poids du malade est parallèle à la fonte des œdèmes. En cas de rétention chlorurée sèche, ces signes manquent ; il y a seulement une forte élimination chlorurée.

Chez le sujet normal, cette épreuve donne une élimination chlorurée de 10 à 15 gr. avec une perte de poids de 1 kg. 500 environ.

Dans l'Obs. I il y a eu chute de poids de 2 kgs 800 et une élimination chlorurée de 52 gr. 80 pour 12 jours, pendant lesquels le malade avait ingéré 18 gr. de sel. La rétention chlorurée était donc de 35 gr.

Dans l'Obs. II, la chute de poids a été de 2 kgs 600 et l'élimination chlorurée de 97 gr. 90 pour 26 jours, pendant lesquels la malade avait ingéré 39 gr. de sel. La rétention chlorurée était donc de 59 gr.

Cette épreuve simple nous montre déjà une atteinte profonde de l'élimination hydro-chlorurée sodique.

II. — *L'épreuve du rythme en échelons* *de Pasteur Vallery-Radot*

Technique (Pasteur Vallery-Radot).

Lorsque le sujet n'est pas ou n'est plus œdémateux, on le soumet à un régime sans sel. Au moment où l'équilibre de poids et de chlorures est atteint, au régime déchloruré, contenant environ 1 gr. 50 de sel, on ajoute 10 gr. de sel chimiquement pur, que l'on fait ingérer soit en cachets, soit dans du bouillon de légumes préparé sans sel. Quatre cas peuvent s'observer :

A. — *Echelons de trois jours, quatre jours au maximum :*

perméabilité normale aux chlorures. Le rein en 3 ou 4 jours parvient à une élimination en plateau de 10 gr. environ.

B. — *Echelons prolongés : perméabilité diminuée.* Le rein met plus de 4 jours pour parvenir à une élimination en plateau de 10 gr. environ.

C. — *Ebauche d'échelons : perméabilité très diminuée.* Le rein, après plusieurs jours d'échelons progressifs mais peu marqués, se maintient à une élimination en plateau au-dessous de 10 gr.

D. — *Absence d'échelons : perméabilité presque complètement abolie.*

Le rein ne parvient à éliminer qu'une quantité infime de chlorures, sans même ébaucher un rythme en échelons.

Cette épreuve, appliquée à nos deux cas personnels, nous a permis de constater que les échelons étaient très prolongés, puisqu'un régime chloruré, comprenant 10 gr. de sel par jour, n'amène une élimination chlorurée de 10 gr. qu'après dix jours.

Ainsi, comme la possibilité d'apparition d'œdèmes nous le faisait prévoir, nous avons trouvé une atteinte profonde de l'élimination chlorurée; la perméabilité rénale aux chlorures est donc très diminuée, les échelons sont très prolongés.

Cette épreuve délicate permet d'étudier avec une exactitude absolue la perméabilité rénale au NaCl au cours du rein polykystique.

CONCLUSION

Les épreuves fonctionnelles décèlent le trouble de l'élimination hydro-chlorurée sodique dans le rein polykystique bien avant l'apparition des œdèmes.

L'épreuve du bilan des chlorures montre l'importance de la rétention chlorurée.

L'épreuve du rythme en échelons montre que les échelons sont très prolongés.

L'ÉPREUVE DE LA PHÉNOL-SULFONE-PHTALÉINE DANS LE REIN POLYKYSTIQUE

L'épreuve de la phénol-sulfone-phtaléine, qui tend à devenir un procédé d'exploration rénale de pratique courante, a été appliquée depuis ces dernières années au rein polykystique.

Technique.

On fait une injection intra-musculaire dans la masse sacro-lombaire, ou une injection intra-veineuse, de 1 cc. d'une solution préparée et contenant exactement 6 mmg. de Phénol-Sulfone-Phtaléine. On fait uriner le malade aussitôt avant l'injection, et on lui fait boire un verre d'eau pour favoriser la diurèse.

70 minutes après l'injection, on le fait uriner à nouveau. On alcalinise les urines par la soude, on obtient ainsi une coloration plus ou moins rouge. On ramène le volume d'urines à un litre par addition d'eau distillée. On prélève un échantillon que l'on compare à des tubes étalons renfermant des solutions de Phénol-Sulfone-Phtaléine à des taux régulièrement croissants et différant entre eux de 5 %.

Si l'injection a été faite par voie musculaire, on doit obtenir chez le sujet normal une élimination d'au moins 50 % de Phénol-Sulfone-Phtaléine en 70 minutes.

Si l'injection est faite par voie intra-veineuse, l'élimination doit être d'au moins 55 %.

Bien entendu, on peut étudier l'élimination phtalénique en un temps variable : une heure, une heure et demie, deux heures.

Surtout signalons que selon la technique proposée dernièrement par Pasteur Vallery-Radot et Delafontaine, il est suffisant de pratiquer l'épreuve de la Phénol-Sulfone-Phtaléine en un quart d'heure. Cette épreuve écourtée est préférable, car elle est non seulement plus pratique, mais encore plus sensible.

L'élimination de la Phénol-Sulfone-Phtaléine en un quart d'heure doit être égale ou supérieure à 25 %.

Une élimination de Phénol-Sulfone-Phtaléine égale ou inférieure à 15 % en un quart d'heure indique un trouble du fonctionnement rénal.

Une élimination voisine de 20 % en un quart d'heure ne permet pas de conclure; les autres épreuves fonctionnelles donneront la valeur du fonctionnement rénal.

L'élimination de la phénol-sulfone-phtaléine peut être influencée par de nombreux facteurs : œdèmes, insuffisance hépatique, insuffisance cardiaque. Il ne faut donc pas la pratiquer chez les sujets œdémateux, hépatiques ou cardiaques.

Les auteurs américains insistent sur l'importance de la recherche du taux d'élimination de la phénol-sulfone-phtaléine; d'après eux, en effet, dans 80 % des cas, on retrouve un trouble de l'élimination du colorant dans le rein polykystique.

Braasch et Schacht insistent sur le fait qu'une excrétion normale de la phénol-sulfone-phtaléine ne doit pas exclure la possibilité de rein polykystique. Mais dans ces cas, on retrouverait cependant une altération de l'élimination normale du colorant avec :

— retard de l'apparition du colorant dans les urines;

— et prépondérance de l'excrétion du colorant dans la dernière demi-heure.

G.-D. Oppenheimer met en évidence le fait que, le plus souvent, lorsque le trouble de l'élimi-

nation phtaléinique existe, il est très marqué; dans près de 50 % des cas l'élimination est inférieure à 15 % en 70 minutes.

Voici une statistique publiée par Braasch et Schacht en 1933, portant sur 170 cas et montrant la fréquence et l'importance de l'atteinte de l'élimination phtaléinique (phénol-sulfone-phtaléine injectée par voie intra-veineuse).

NOMBRE DE CAS	PHÉNOL-SULFONE-PHTALÉINE. % ÉLIMINÉE
27	traces ou 0
18	traces à 10
23	11 à 20
21	21 à 30
26	31 à 40
31	41 à 50
16	51 à 60
7	61 à 70
1	plus de 70

Dans notre Obs. I, en 1927, le fonctionnement rénal est absolument parfait à tous points de vue et l'élimination du colorant injecté dans les muscles atteint 51 %. En 1936, les signes d'insuffisance fonctionnelle du rein sont nombreux, le taux d'urée sanguine atteint près de 2 gr. et l'élimination de la phénol-sulfone-phtaléine est des plus faibles puisqu'à un examen fait par injection intra-veineuse de phénol-sulfone-phtaléine, le colorant n'est pas apparu dans les urines après 2 heures. Lors d'une seconde épreuve l'élimination a été inférieure à 5 % en 2 heures.

Dans notre Obs. II, l'épreuve de la phénol-sulfone-phtaléine n'a pas été faite en 1933. Mais en 1936 la phénol-sulfone-phtaléine injectée dans les veines a été éliminée en faibles proportions, moins de 10 % en 2 heures.

Il y a donc un trouble grave de l'élimination du colorant et tous les auteurs sont d'accord sur ce point : la fonction d'élimination de la phénol-sulfone-phtaléine est gravement lésée au moment où apparaissent les premiers signes cliniques de l'insuffisance rénale et où le taux d'urée sanguine est élevé.

La plupart des auteurs signalent encore la précocité de l'atteinte de l'élimination du colorant ; *c'est un signe beaucoup plus précoce que l'élévation du taux d'urée sanguine et qui serait contemporain de l'élévation de la constante d'Ambard.*

De nombreuses observations montrent cette atteinte de l'élimination phtalénique alors que l'on ne trouve aucun signe d'atteinte rénale, et que la constante d'Ambard commence à peine à s'élever.

Nous avons réuni quelques-uns de ces résultats publiés par différents auteurs :

NOM DE L'AUTEUR	AZOTÉMIE	CONSTANTE	PHÉNOL-SULFONE-PHTALÉINE %
			EN 70 M.
Negro et Colombet..	0,53	0,108	36 %
Negro et Colombet..	0,37	0,086	23 %
Negro et Colombet..	0,41	0,117	33 %
Negro et Colombet..	0,45	0,094	23 %
Wasterlain	0,48		43 %
Boeckel	0,36	0,179	45 %
Maisonnet	0,27	0,184	40 %

CONCLUSION

La fonction d'élimination du colorant phtalénique est très tôt troublée au cours des reins polykystiques.

Ce trouble apparaît aussi précocement que l'élévation de la constante d'Ambard, bien avant l'élévation du taux d'urée sanguine.

C'est donc un des premiers troubles du fonctionnement rénal, un des premiers signes qui traduisent l'évolution de la néphrite secondaire au rein polykystique.

LA DENSITÉ DES URINES LES ÉPREUVES DE CONCENTRATION ET DE DILUTION DES URINES DANS LE REIN POLYKYSTIQUE

I. — LA DENSITÉ DES URINES

Parallèlement à l'augmentation habituelle de la quantité des urines, la densité s'abaisse.

Le plus souvent la densité oscille entre 1005 et 1015. Certaines observations signalent des densités plus basses (Lanneau: 1004; Luzzato : 1003).

D'après Brin, il est exceptionnel de voir la densité s'élever au-dessus de 1015; il ne connaît que 6 cas où elle était supérieure à ce chiffre.

Braasch observe 40 cas dont les densités respectives sont les suivantes :

17 cas dont la densité est de 1015 à 1030.

14 cas dont la densité est de 1010 à 1015.

9 cas dont la densité est inférieure à 1010.

Cependant il ne faut pas oublier que ces deux signes essentiels : polyurie et faible densité, peuvent manquer et qu'une densité normale des urines ne doit pas exclure la possibilité de rein polykystique.

Braasch, dans sa statistique, note un point intéressant : tous les sujets ayant une densité d'urine inférieure à 1010 sont morts, à l'exception d'un seul; alors que tous les autres sujets dont la densité d'urine dépassait 1010 étaient vivants à la même époque.

La densité urinaire pourrait donc constituer un facteur pronostique important, et la baisse progressive de la densité au-dessous de 1010 serait d'un pronostic défavorable.

II. — L'ÉPREUVE DE CONCENTRATION DE VOLHARD

Technique.

On pèse le malade, à jeun et ayant uriné, la veille, le jour même et le lendemain de l'épreuve.

Pendant les 24 heures que dure l'épreuve, le malade doit rester au lit. On ne lui donne à boire que 500 gr. d'eau pendant ces 24 heures, en le laissant à un régime normal (viande, œufs, pain, légumes secs) basé sur les quantités qu'il prend tous les jours. Mais en dehors de cela, le malade ne doit prendre aucun liquide et aucun aliment contenant une forte proportion d'eau.

Les urines sont recueillies toutes les 3 heures environ et l'on mesure la quantité et la densité de chacun de ces échantillons.

Chez le sujet normal, l'élimination urinaire est de 300 à 750 gr., la baisse de poids du sujet ne dépasse pas 500 gr. et surtout la densité doit être dans un échantillon au minimum de 1025.

Elle peut atteindre 1030, 1035.

Cette épreuve nous apporte des renseignements très intéressants sur la capacité de concentration globale du rein, principale fonction de cet organe.

L'étude de l'épreuve de Volhard dans le rein polykystique montre un trouble grave de cette fonction de concentration. La concentration maxima des urines est égale ou inférieure à 1012-1014 dans 17 cas sur 28, soit 61 % des cas d'après D.-G. Oppenheimer.

Cette baisse de la concentration maxima a été signalée par différents auteurs étrangers et français; à titre d'exemple, voici deux observations retrouvées dans la littérature étrangère :

Cas signalé par Hans Podgurski.

HEURE	VOLUME D'URINES	
	EN CC.	DENSITÉ
8 h. 30....	90	1006
11 h. 30....	125	1007
13 h. 40....	150	1008
16 h. 50....	225	1010
18 h. 25....	125	1010
0 h. 40....	300	1006
4 h. 50....	125	1010

Cas de E. Monteiro.

HEURE	VOLUME D'URINES	
	EN CC.	DENSITÉ
8 h.	48	1010
10 h.	142	1010
12 h.	75	1012
14 h.	118	1011
16 h.	140	1010
18 h.	78	1012
20 h.	75	1012

Rappelons encore nos deux observations personnelles : dans l'Obs. I la densité maxima des urines a été de 1009; dans l'Obs. II elle a été de 1012.

Ainsi tous ces résultats concordent. La baisse de la densité maxima de l'urine au-dessous de 1012-1014 est un signe fréquent au cours du rein polykystique; c'est grâce à la polyurie que l'élimination des substances peut être maintenue à un taux normal, malgré leur faible concentration.

III. — ÉPREUVE DE DILUTION DE VOLHARD

Technique.

Le malade est mis à un régime chloruré normal pendant les deux jours précédant l'épreuve.

On pèse le malade à jeun et ayant uriné, la veille et le jour de l'épreuve, pour s'assurer qu'il n'y a pas de variations notables du poids.

Le malade reste couché le matin de l'épreuve. De 7 heures 30 à 8 heures 30 du matin, on lui fait absorber 1.500 gr. d'eau ou de thé léger. On recueille les urines pour la première fois à 8 heures, puis chaque demi-heure jusqu'à midi. On mesure la quantité et la densité de chacun de ces échantillons d'urine.

Chez le sujet normal, il doit être éliminé de 1.300 à 1.600 gr. d'urines pendant les 4 heures de l'épreuve, *et surtout la densité de l'un de ces échantillons d'urine doit n'être que de 1.001, 1.002 ou 1.003.*

Cette épreuve dite de Volhard est préférée à l'épreuve de la diurèse provoquée de Vaquez et Cottet, dont la recherche nécessite plusieurs jours.

L'épreuve de dilution donne des résultats d'interprétation facile, mais encore faut-il qu'il n'y ait pas de rétention chlorurée sodique, sinon l'état de la perméabilité rénale pour l'eau est impossible à étudier.

De plus, pour Chabanier et Lobo-Onell, cette épreuve, qui ne permet d'apprécier que dans une mesure relative la dépressibilité du seuil de l'eau, ne peut évaluer la fonction sécrétoire du rein puisque cette dépressibilité du seuil de l'eau peut être comparable à la normale dans les altérations rénales les plus authentiques.

L'épreuve de la dilution employée au cours du rein polykystique montre un trouble important de

l'élimination de l'eau. Dans une observation de Podgurski les résultats ont été les suivants :

HEURE	VOLUME D'URINES	
	EN CC.	DENSITÉ
8 h. 30....	145	1008
9 h.	0	p
9 h. 30....	100	1008
10 h. - 11 h..	0	p
11 h. 30....	160	1008
12 h. - 12 h.30	0	p
Total :	405	

L'épreuve de dilution nous montre que la densité urinaire n'a pas baissé; elle demeure à 1008 durant toute l'épreuve. L'élimination urinaire a été de 405 cc. seulement, bien inférieure à l'ingestion de 1.500 cc. d'eau. L'impossibilité du rein à diluer les urines est donc évidente.

Dans nos observations personnelles, il en est de même: la densité minima est à peu près satisfaisante dans l'Obs. I, où elle atteint 1004; elle demeure élevée dans l'Obs. II, où elle ne baisse pas au-dessous de 1007. Et dans les deux cas l'élimination urinaire a été très basse : 463 cc. dans l'Obs. I et 440 cc. dans l'Obs. II.

CONCLUSION

Les épreuves de concentration et de dilution employées au cours du rein polykystique décèlent le plus souvent des troubles nets d'insuffisance rénale : baisse de la densité maxima, élévation de la densité minima. La quantité d'urine éliminée dans l'épreuve de dilution demeure très basse.

Dans l'ensemble « l'élasticité rénale », jugée par les chiffres extrêmes observés dans les épreuves de concentration et de dilution est très fréquemment diminuée au cours du rein polykystique.

L'UROGRAPHIE INTRA-VEINEUSE EMPLOYÉE COMME TEST DE FONCTIONNEMENT RÉNAL AU COURS DU REIN POLYKYSTIQUE

Pour Walters et Braasch l'urographie intra-veineuse, intéressante au point de vue diagnostique, car elle montre souvent une image caractéristique de rein polykystique, peut encore donner des renseignements intéressants dans l'appréciation de la valeur fonctionnelle de chaque rein; elle peut servir comme élément de discussion pour fixer l'opportunité d'une néphrectomie. La mise en évidence complète de l'image d'un rein est considérée par eux comme une preuve suffisante du bon fonctionnement de ce rein, et en ce cas l'ablation de l'autre rein est possible.

Deux critères sont à considérer pour l'exploration fonctionnelle comparée des deux reins par l'urographie intra-veineuse :

- 1) *la comparaison des images;*
- 2) *la comparaison du moment d'apparition et de disparition des images.*

Mais ces deux critères sont sujets à des discussions nombreuses que Chabanier et Lobo-Onell ont bien mises en évidence.

L'intensité des images dépend de la concentration de la substance opaque dans les urines; si dans la majorité des cas, c'est le rein sain qui a la plus forte concentration, il y a de nombreuses exceptions (16 % pour Albarran, 13 % pour Chabanier).

« Le rein le meilleur, écrivent-ils, est celui qui a le meilleur débit, ce que l'urographie intra-veineuse ne permet pas d'apprécier. »

Quant à la comparaison des temps d'apparition et de disparition des images, il faut signaler la difficulté d'apprécier les ombres; parfois de multiples radiographies sont nécessaires.

On conçoit que cette méthode, délicate dans l'appréciation de la comparaison de deux reins sur une même plaque, l'est encore plus quand il s'agit de comparer ces reins à un type rénal supposé normal.

Quoi qu'il en soit, les résultats donnés par cette méthode appliquée au rein polykystique par les auteurs américains sont absolument comparables à ceux donnés par l'étude de l'élimination de la phénol-sulfone-phtaléine, avec laquelle elle a plus d'un point commun.

ÉVOLUTION DES TROUBLES DU FONCTIONNEMENT RÉNAL DANS LE REIN POLYKYSTIQUE

Le rein polykystique peut demeurer pur et latent pendant des années, parfois toute la vie du sujet; mais le plus souvent, la néphrite secondaire atteint le rein et progresse peu à peu.

Pour comprendre cette évolution, il faut nous souvenir de la constance de la bilatéralité des lésions; les observations de reins polykystiques unilatéraux sont exceptionnelles et il semble qu'en ces cas le rein sain soit voué à la dégénérescence kystique à plus ou moins longue échéance.

Certes, on peut observer des différences notables dans la valeur du fonctionnement des deux reins, mais rien ne permet d'affirmer qu'un rein est sain, l'autre étant polykystique.

On conçoit donc qu'une lésion bilatérale aussi profonde des reins, accompagnée secondairement de néphrite, entraîne un trouble important des fonctions rénales. Ce trouble peut rester longtemps latent et n'être mis en évidence que par les épreuves fonctionnelles; même après l'apparition des signes cliniques d'insuffisance rénale, il peut n'évoluer que très lentement et la survie est alors très prolongée.

Braasch et Schacht ont fait une statistique de durée de vie portant sur 114 cas de rein polykystique : 74 de ces sujets sont morts, parmi lesquels : 22 (30%) moururent dans les 2 années suivant l'apparition des premiers symptômes.

11 (15 %) moururent de 2 à 4 années après.

41 (55 %) moururent de 5 à 20 ans après l'apparition des premiers signes, à l'exception de deux, dont l'un vécut 23 ans et l'autre 36 ans.

L'âge moyen de la mort chez ce groupe de malades fut 50 ans. Sur les 40 malades encore vivants, 25 ont survécu dix ans ou plus, et 9 vingt ans ou plus à l'apparition des premiers symptômes.

Les statistiques de Oppenheimer donnent des résultats identiques.

Tous ces auteurs sont donc d'accord sur ce point : la longueur d'évolution de cette maladie. Le rein polykystique évolue pendant des années sans troubles inquiétants pour le malade : *c'est une véritable période de latence*. Durant cette période, seule l'étude de la constante d'Ambard et de l'élimination de la phénol-sulfone-phtaléine peut montrer l'atteinte rénale, et le début de l'évolution de la néphrite secondaire.

Jean Liot, dans sa thèse de 1935, signale une conséquence pratique intéressante de cette période prolongée de latence : *« Grâce à la conservation d'un bon fonctionnement rénal, il est possible de pratiquer, sur les malades atteints de cette affection, des interventions chirurgicales sur d'autres viscères ou appareils que le rein. »*

Et d'ailleurs Waltmann, Walters et Braasch signalent 250 opérations pratiquées chez de tels malades, sur les viscères abdominaux ou l'appareil génital, ces opérations ayant toutes donné de bons résultats.

Cette longue évolution peut coïncider avec un taux d'urée sanguine déjà élevé et une forte tension artérielle; pourtant il n'y a aucun signe clinique d'urémie, le sujet est en bonne santé apparente.

Cette possibilité de vivre avec une petite quantité de parenchyme rénal sain subsistant est assez particulière au rein polykystique.

Mais, comme nous l'avons vu, après un temps plus ou moins long, la néphrite secondaire progresse, la polyurie disparaît, le débit uréique devient insuffisant, les troubles cliniques d'insuffisance rénale apparaissent. C'est à ce stade que l'on observe les malades dans les hôpitaux.

L'apparition de cette période terminale peut d'ailleurs être avancée par de nombreux facteurs, et la vie des porteurs de reins polykystiques est une vie précaire, menacée par les moindres accidents ou incidents : grossesse, accouchement, grippe, narcose (Hohne), pyélographie même (Hermann).

CONCLUSIONS

1. Les troubles du fonctionnement rénal sont d'apparition tardive au cours de l'évolution du rein polykystique.

Ils peuvent affecter tous les syndromes de la néphrite chronique mixte dont ils revêtent souvent l'aspect clinique pour constituer une véritable forme brightique de l'affection.

Ces troubles dépendent avant tout de la néphrite chronique secondaire aux kystes.

2. La quantité d'urine éliminée en 24 heures est ordinairement très abondante au cours du rein polykystique : il y a polyurie, sauf à la période terminale de l'affection, où le taux des urines diminue jusqu'à tomber au-dessous de la normale.

3. C'est ordinairement l'élévation de la constante d'Ambard et l'insuffisance d'élimination de la phénol-sulfone-phthaléine qui marquent le début de l'insuffisance rénale, liée à la néphrite secondaire. Ces signes sont retrouvés dans la plupart des cas de reins polykystiques cliniquement diagnostiqués.

4. L'élévation du taux d'urée sanguine est le plus souvent beaucoup plus tardive. Elle est absolument latente au début; elle garde pendant longtemps un niveau étale élevé et elle n'a pas la valeur pronostique qu'elle a au cours des néphrites chroniques habituelles.

5. Les troubles du fonctionnement hydro-chloruré sont le plus souvent tardifs, ils demeurent dis-

crets; ils peuvent manquer durant toute l'évolution du rein polykystique.

Les épreuves du bilan des chlorures et du rythme en échelons peuvent montrer un trouble de la fonction hydro-chlorurée sodique bien qu'il n'y ait pas d'œdèmes.

6. L'épreuve de concentration des urines montre précocément la baisse de la concentration maxima des urines.

L'épreuve de dilution peut montrer aussi un trouble de l'élimination de l'eau.

7. Malgré leur importance, les troubles du fonctionnement rénal évoluent très lentement au cours du rein polykystique et la survie est prolongée bien au delà de la durée habituellement observée au cours des néphrites chroniques.

Vu : le Doyen

Vu : le Président

TIFFENEAU.

LÉON BINET.

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
G. ROUSSY

BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD. — Reins polykystiques (Journ. de méd. et de chir. prat., 25 avril 1928).
- AMBARD. — Physiologie normale et pathologique des reins.
- D'ARGENT. — Reins kystiques (Thèse, Paris, 1912).
- BERNASCONI. — Reins polykystiques (XXIX^e Congrès français d'urologie, 1929).
- BOECKEL ET BILGER. — Un cas de reins polykystiques (Soc. franç. d'urol., 15 fév. 1926).
- BRAASCH. — Clinical data of polycystic kidney (Surg. Gynec. Obst. décembre 1916).
- BRAASCH et SCHACHT. — Pathological and clinical data concerning polycystic kidney (Surg. Gynec. Obst. oct. 1933).
- BRANCHARD. — Reins polykystiques de l'adulte (Thèse, Paris 1912).
- BRIGODE. — Un cas de reins polykystiques (Soc. franç. d'urol. 15 février 1926).
- BRIN. — Kystes du rein (Rapport à la Soc. franç. d'urol., 1911).
— Kystes du rein (in Encyclopédie française d'urologie).
- CHABANIER ET LOBO-ONELL. — Exploration fonctionnelle des reins.
- CHEVASSU. — Contribution à l'étude de la malformation polykystique des reins; l'infection et la suppuration des reins polykystiques (Journal d'Urol. 1921, p. 373).
— A propos des reins polykystiques (Soc. franç. d'urol., 21 nov. 1927).
— La nephrectomie dans les reins polykystiques (Soc. franç. d'urol., 8 avril 1935).
- DECOUX. — Un cas de reins polykystiques (Soc. des Hôp. de Bruxelles, 8 déc. 1934).
- GRIPEKOVEN. — Les reins polykystiques (Ann. de l'Inst. chir. de Bruxelles, 15 fév. 1930).
— Reins polykystiques (Soc. belge d'urol. 24 nov. 1929).

- HANTSCHMANN. — Zur klinik der Cystenniere (Zentralblatt für inn. Med., 1933).
- KAUFMANN. — Cystenniere (Zeitschr. für urol. chir., 1932).
- LEGUEU. — Traité d'urologie.
- LEGUEU et PAPIN. — Précis d'urologie.
- LEJARS. — Du gros rein polykystique chez l'adulte (Thèse, Paris 1888).
- LETULLE, VERLIAC et BRIN. — Kystes non hydatiques du rein (Assoc. franç. d'urol., XV^e session, 1911).
- LIOT. — Contre-indications et indications de la néphrectomie dans la maladie polykystique des reins (Th. Paris 1935).
- LUDEWIGG. — Zur diagnostik der polycystischen Nieren (Zeitschr. für urol. 1926).
- MAISONNET. — Urologie, (in Pathologie chirurgicale, t. VII).
- MARION. — Traité d'urologie.
— Rein polykystique bilatéral (Journ. d'urol., avril 1922).
— A propos des reins polykystiques (Soc. d'urol., 21 nov. 1927).
— La néphrectomie dans les reins polykystiques (Soc. franç. d'urol., 8 avril 1935).
— Les reins polykystiques (Journ. du Praticien, 3 avr. 1935).
- MONTEIRO. — Rim poliquistico (Gazeta clinica, juin 1931).
- NEGRO ET COLOMBET. — Valeur de l'épreuve de la Phénol-Sulfone-Phtaléine dans l'étude du fonctionnement du rein polykystique (Journ. d'urol. 1923, p. 216).
— Considérations nouvelles sur le fonctionnement du rein polykystique (Journ. d'urol. 1925, p. 20).
- NEVJINSKI. — La maladie polykystique des reins (Thèse, Paris, 1935).
- OPPENHEIMER. — Polycystic kidney (Annals of surg. déc. 1934).
- PAPIN. — A propos d'un rein polykystique (Soc. franç. d'urol. 21 nov. 1927).
- PASTEAU et PAPIN. — Le rein polykystique (Congrès d'urologie de 1911).
- PASTEUR VALLERY-RADOT. — Maladies des reins, (in tome V des Précis de Pathologie médicale).
— Pathologie de l'appareil urinaire (Collection des initiations médicales).

POGGURSKI. — Un cas de reins polykystiques (Zeitschr. für die gesam. exp. med. 1930).

POUSSON. — Le rein polykystique (Assoc. franç. d'urol., oct. 1911).

SILVIO ROLANDO. — Contributo alla conoscenza del rena policistico bilaterale (Policlin. Roma 1922, p.462).

WALTERS et BRAASCH. — Formes chirurgicales du rein polykystique. Etude de 85 cas (Surg. Gynec. and Obst. mars 1934).

WASTERLAIN. — Deux cas de reins polykystiques. Evolution fonctionnelle de l'un d'eux (Soc. des Hôp. de Bruxelles, 6 janv. 1935).

WIDAL, LEMIERRE, PASTEUR VALLERY-RADOT et A. WEILL. — Pathologie des reins (Fascicule XVII du Nouveau Traité de Médecine).

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	11
Les symptômes du rein polykystique	13
OBSERVATIONS	31
La fonction uréique dans le rein polykystique	47
Les troubles de la fonction hydro-chlorurée sodique	57
L'épreuve de la phénol-sulfone-phtaléine dans le rein polykystique	61
La densité des urines. Les épreuves de concentration et de dilution des urines dans le rein polykystique	67
L'urographie intra-veineuse employée comme test de fonctionnement rénal au cours du rein polykystique	73
Evolution des troubles du fonctionnement rénal dans le rein polykystique	75
CONCLUSIONS	79
BIBLIOGRAPHIE	81

